Révision 05/12/2024

ITEM 199 : SYNDROME DOULOUREUX RÉGIONAL COMPLEXE

(LiSA > Rhumatologie > Douleur)

- **Syndrome douloureux régional complexe (SDRC)** = **douleurs articulaires** et **périarticulaires** associées à des troubles de la **sensibilité**, des troubles vasomoteurs, sudomoteurs, musculaires et trophiques, apparaissant souvent après une fracture ou un traumatisme mineur et d'évolution imprévisible.
- **Type 1** (90 %) = anciennement **algodystrophie ou algoneurodystrophie (= dystrophie sympathique réflexe)** : dysfonctionnement du système nerveux central et autonome, entrainant un dérèglement vasomoteur et une intégration anormale de la douleur, localisé autour d'une ou plusieurs articulations, sans atteinte nerveuse (ne correspondant pas à un territoire radiculaire ou tronculaire).
- **Type 2** (10 %) = anciennement **« causalgie »,** correspondant à une lésion nerveuse périphérique mise en évidence : les symptômes peuvent suivre une systématisation neurologique.
- **Incidence** mal connue ± 5 à 25/100 000 avec prévalence 20/100 000, Sex ratio **3F/1H**, âge moy 40-50 ans, mais **tout âge possible**
- Membres **supérieurs** et **inférieurs** atteints de la même façon *(discordance avec collège MPR qui dit que mb sup sont plus souvent atteint).*
- **Physiopath** : reste inconnue, mais probable altération des systèmes somesthésiques, sympathiques et somatomoteurs avec également des réorganisations de la représentation corticale du mb concerné contribuant à chroniciser la douleur.

Le diagnostic est **CLINIQUE** avec de très nombreux symptômes possibles cumulables :
- **Douleur permanente**, continue superficielle ou profonde, aggravée par l'orthostatisme, souvent **disproportionnée** avec parfois impotence fonctionnelle**,** fréquemment à type de lancements, brûlures, picotements, fourmillements.
- **Troubles sensoriels :** modifications de la sensibilité tactile, douloureuse, thermique, à la pression : hypoesthésie, hyperesthésie, hyperalgésie…
- **Troubles moteurs et trophiques :** amyotrophie par sous-utilisation, une diminution de la force musculaire et des mouvements complexes, un tremblement fin des extrémités, une dystonie, **rétractions capsulaires articulaires, tendineuses**, **aponévrotiques** (installation parfois rapide, font **le pronostic fonctionnel ++).**
- **Troubles vasomoteurs** : hypersudation, œdème, tb cutanés (peau rouge, lisse, luisante) et des phanères, érythrocyanose.
- **Enraidissement progressif.**

Critères diagnostiques = **Critères de Budapest** :
1. **Douleur permanente et disproportionnée** par rapport à la cause (obligatoire).
2. Au moins **1 symptôme (interrogatoire)** initialement présent dans **3** des 4 paramètres suivants (sensoriel, vasomoteur, sudation/œdème, moteur/trophique).
3. Persistance pendant l'évaluation d'au moins **1 signe clinique (examen)** dans au moins **2** des 4 paramètres (sensoriel, vasomoteur, sudation/œdème, moteur/trophique).
4. **Aucun autre diagnostic** expliquant ces symptômes (c'est un dg d'exclusion).

ÉTIOLOGIE	Post-traumatique		= **Fracture**, **entorse**, **luxation**, **traumatisme**, **immobilisation plâtrée prolongée et inappropriée, chirurgie orthopédique** ou **rééducation intensive et douloureuse** : > 50 % des cas de SDRC 1, sans relation avec la sévérité du traumatisme. - Délai d'apparition variable : quelques jours à quelques semaines, au maximum 3 mois.
	Non traumatique		- Ostéo-articulaire : **rhumatisme inflammatoire**, **syndrome du canal carpien.** - Neurologique : **AVC**, **sclérose en plaques.** - Cancérologique : **tumeur cérébrale**, **pleuro-pulmonaire**, **mammaire, leucémies, lymphomes.** - Vasculaire : **phlébite.** - Loco-régionale : **IDM**, **péricardite**, **pleurésie**, **zona**, **panaris.** - Endocrinologique : **diabète**, **dysthyroïdie, hypertriglycéridémie.** - Médicament (bilatéral, prédominant aux MS) : **phénobarbital**, **isoniazide**, **inhibiteur de protéase.** - Obstétricale : **SDRC 1 de la hanche** lors de la grossesse. - **Idiopathique** dans **30 %** des cas.
	- **Symptomatologie anxiodépressive** : facteur de risque et conséquence du retentissement psychologique de la maladie (douloureuse et invalidante, chronicisation douleur), et **non facteur déclenchant +++.**		
DIAGNOSTIC	C	**Phase chaude**	= Début souvent brutal, durée de quelques jours à quelques mois (6 mois). - **Tableau d'« arthrite sans arthrite »** : **douleur articulaire** et **péri-articulaire**, **tuméfaction**, **œdème des parties molles**, **raideur**, **chaleur locale** avec **retentissement fonctionnel majeur.** - **Signes vasomoteurs** et **trophiques** : **hyperhidrose**, **hypertrichose.** ➔ Non objectivable sur les articulations profondes (épaule, hanche). - Signes négatifs : absence d'épanchement intra-articulaire, absence de fièvre.
		Phase froide	= Inconstante, survenant svt vers le 4e mois, mais parfois d'emblée, plus fréquente chez enfant. - **Troubles trophiques** : **froideur, peau pâle, lisse et atrophique, dépilation, acrocyanose.** - **Rétractions capsulo-ligamentaire et tendino-aponévrotique** : limitation articulaire active et passive. - **Douleurs modérées** d'horaire mécanique. - **Dystonie**, **tremblements fins des extrémités**, **négligence segmentaire** possible.

		Forme atrophique	**Forme séquellaire :** le SDCR à ce stade n'est plus évolutif, les séquelles atrophiques concernent la peau, les muscles, les phanères avec rétraction aponévrotique et raideur articulaire, sans douleur permanente ou provoquée.
		→ Multiples présentations possibles : **phase froide d'emblée** (chez l'enfant ++), **alternance phase froide-chaude**…	
	Bio	= **Aucune anomalie biologique** : absence de syndrome inflammatoire.	
	DD	- Arthrite septique, ostéomyélite, arthrite microcristalline, arthrite rhumatismale, synovite villo-nodulaire. - Contusion, fracture sous-chondrale, ostéonécrose, ostéochondrite. - Tumeur osseuse, dysplasie osseuse, métastase osseuse, pathologie osseuse dégénérative, hémopathie maligne. - Maladie de Paget, para-ostéo-arthropathie nerveuse post-traumatisme crânien. - Thrombose veineuse, syndrome des loges, tendinopathie, syndrome canalaire, polynévrite.	
	PC	**Rx standard**	→ Rx normale au début : retard clinique de 2 à 4 semaines, importances des signes négatifs (absence d'érosion, de pincement…) faire des clichés **comparatifs entre les 2 membres** ++. **Déminéralisation osseuse** : des 2 versants de l'articulation, respect de l'interligne articulaire. - D'abord modérée, avec amincissement des lames sous-chondrales. - Puis hétérogène et mouchetée, avec hypertransparence. - Parfois jusqu'à disparition quasi-complète de la trame et des corticales. - Guérison souvent ad integro mais parfois persistance d'anomalie pseudo-dystrophiques.
		Scintigraphie osseuse	= **Hyperfixation locorégionale** en phase chaude, **normo- ou hypofixation** en phase froide : caractéristique, non spécifique, précède les signes radiologiques. - Présente aux **3** temps : précoce (vasculaire), intermédiaire (tissulaire) et tardif (osseux). - Extension aux articulations de voisinage. - Permet de ne pas méconnaître une cause sous-jacente (fissure ou une fracture occulte). - Si normale = n'élimine pas le diagnostic.
		IRM	= **Œdème régional osseux/tissus mous ou épanchement intra-articulaire** : hyposignal T1, rehaussé au gadolinium, hypersignal T2/STIR. - D'apparition aussi précoce que les signes scintigraphiques. - 2e intention pour éliminer les diagnostics différentiels en cas de doute. - Si normale = n'élimine pas le diagnostic (formes froides d'emblée).
		- Autres : **ponction articulaire** (liquide mécanique, réactionnel), **ostéodensitométrie** (perte de densité minérale rapide). → **Diagnostic clinique** si anamnèse et tableau clinique typiques : **bilan biologique + Rx** (diagnostic différentiel). → En cas de doute persistant : **scintigraphie osseuse** ou **IRM** (notamment de hanche : éliminer une fracture sous-chondrale ou une ostéonécrose débutante). **NB** : la normalité des examens précédents **n'élimine pas le diagnostic de SDRC +++** (même l'IRM ou la scinti).	
FORMES CLINIQUES	Atteinte du membre inférieur		- **Atteinte distale** préférentiellement : **cheville** et **pied.** - **Atteinte du genou** : post-chirurgicale (arthroscopie). - **Atteinte de hanche** : tableau de « hanche douloureuse à Rx normale initialement », de diagnostic difficile au stade précoce (DD : ostéonécrose aseptique au stade précoce, fracture trabéculaire = IRM indispensable), de survenue possible au 3e trimestre de la grossesse.
	Atteinte du membre supérieur (Plus fréquente)		= Atteinte de la **main** et du **poignet** (la plus fréquente), parfois associée à une atteinte de **l'épaule.**
		Syndrome épaule-main	= Plus fréquemment après un **AVC** avec hémiplégie ++, une pathologie intra-thoracique ou un traumatisme. - **Atteinte de l'épaule** en 1er : douleur profonde, irradiant au MS et au cou, puis **capsulite rétractile (épaule gelée)** à l'origine d'une raideur d'épaule. - Scintigraphie (non indispensable) : hyperfixation bifocale de la main et de l'épaule.
		Capsulite rétractile	= **SDRC I de l'épaule limité à la capsule articulaire** : souvent idiopathique. - **Douleur mécanique**, **limitation active et passive des amplitudes articulaires.** - Sans signe inflammatoire local, avec radiographie normale.
TTT	→ Évolution favorable (90 %) avec guérison spontanée sans séquelles dans 90 % des cas, sur une longue durée (12-24 mois). - Complication (5-10 %) : **douleur persistante** (plusieurs années)**, trouble vasomoteur et trophique**, **atrophie des parties molles**, **rétraction capsulo-ligamentaire** avec raideur articulaire → jamais de destruction articulaire.		
	Repos	= Indiqué en phase chaude. - MI : **suppression de la position déclive et de l'appui**, port de **bas de contention, béquilles, attelle.** - **Immobilisation stricte proscrite.**	
	Rééducation	= **Indispensable** : doit être **précoce**, progressive, régulière et indolore. - Phase chaude : **physiothérapie à visée antalgique, balnéothérapie (bains écossais chaud-froid), drainage circulatoire.** - Phase froide : **limitation des rétractions capsulo-ligamentaires** et **lutte contre l'enraidissement.**	

	PeC Psy	- Pec pluridisciplinaire, replace la douleur dans l'histoire du patient, mobilise les éléments de confiance, reconnaît les éléments axio-dépressifs et peut favoriser l'utilisation de techniques psychocorporelles.
	TTT médicamenteux	Absence de traitement curatif. Pour faciliter la rééducation fonctionnelle ++. - **Paracétamol** et les **opioïdes faibles** peuvent être proposés avec réévalº efficacité/tolérance. - Si allodynie ou hyperalgésie (sensibilisation centrale) : proposer des **antidépresseurs** et des **antiépileptiques** à visée anti-douleur neuropathique. - **Les opioïdes forts, les AINS, les corticoïdes ne doivent pas être proposés dans les SDRC sans avis spécialisé auprès d'un rhumatologue, d'un rééducateur ou d'un algologue** (structure douleur chronique). - Bisphosphonates, kétamine, anti dépresseurs, antiépileptiques, patch de capsaïcine. - En cas de capsulite : **capsulo-distension** avec kinésithérapie au décours. - **Neurostimulation électrique transcutanée TENS** (prescrite par un médecin de la douleur) voire **médullaire** (SDRC sévères et réfractaires aux traitements conventionnels).
	TTT préventif	- Limitation de l'immobilisation plâtrée, éviter les plâtres trop serrés. - Prise en charge optimale de la douleur post-opératoire. - Rééducation douce. - Vitamine C : 500 mg par jour pendant 50 jours, possible efficacité en prévention de l'algodystrophie en post-traumatique (discutée).